FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

N° 657

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

JANICOT, Jean-Paul,

Externe des Hôpitaux de Paris,

Né le 23 Juillet 1935, à Ussel (Corrèze)

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS DE PANCREAS ANNULAIRE CHEZ DEUX ENFANTS MONGOLIENS.

Président : Mr. J. CATHALA. Professeur.

Ets. GERMAIN
9, Rue Dupuytren
PARIS-VI[e]
1962

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

JANICOT, Jean-Paul,

Externe des Hôpitaux de Paris,

Né le 23 Juillet 1935, à Ussel (Corrèze)

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS DE PANCREAS ANNULAIRE CHEZ DEUX ENFANTS MONGOLIENS.

Président : Mr. J. CATHALA. Professeur.

Ets. GERMAIN
9, Rue Dupuytren
PARIS-VI[e]
1962

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE (R.), FEY (B.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN : ..... Léon BINET,
Membre de l'Institut.

Ier ASSESSEUR : ..... Jean VERNE
2me ASSESSEUR : ..... Gaston CORDIER

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	(JAYLE (M.-F.) (SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la	

MM.

chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et Virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	(BINET (L.) (BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	(DOGNON (A.) (DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	(DESGREZ (P.) (POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais) ..... MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Pitié ..... CORDIER (G.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin) ..... MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..... LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca) ..... FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades) ..... CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales (Boucicaut ..... LENEGRE (J.)
(Broussais ..... SOULIE (P.)
(Cochin ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)

MM.

Cliniques médicales	(Cochin	BROUET (G.)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Lariboisière	SEZE (S. de)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	(Baudelocque	LACOMME (M.)
	(Foch(Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Médecine	MM. (BOUR (H.) (LHERMITTE (F.) (PEQUIGNOT (H.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C.) (COUINAUD (C.) (GILLOT (C.) (OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	(GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) (Pr. s. ch. (ABELANET (R.) (BUSSER (F.) (CHOMETTE (G.) (GOUYGOU (Ch.), M. conf. (NEZELOFF (Ch.) (ORCEL (L.) (PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	(KERN (E.) (VOURC'H (G.)
Bactériologie	(BARBIER (P.) (CHRISTOL (D.) (LE MINOR (L.) (TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	(BAULIEU (Et.) (M. conf. (BOURILLON (R.) (CARTIER (P.) (DREYFUS (J.-Cl.) (GONNARD (P.) (KRUH (J.) (JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	(BOIRON (M.) (DENOIX (P.) (MATHE (G.) (SELIGMANN (M.)

MM.

Dermato-syphiligraphie	(CIVATTE (J.) (DUPERRAT (B.)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.)
Histologie	(COUJARD (R.), Pr. s. ch. (MAROIS (M.) (RACADOT (J.)
Hydrologie	(BESANÇON (F.) (CORNET (A.)
Hygiène	(BOYER (J.), Pr. s. ch. (BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.) (SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R.) (DUPONT (V.)
Médecine légale	(DEROBERT (L.), Pr.s.ch. (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (LEVY (J.) (MORIN (P.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (SENEZE (J.) (SUREAU (C.) (THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P.) (DUBOIS (A.) (SARAUX (H.)
Orthopédie	(JUDET (R.) (MEARY (R.) (POSTEL (M.) (RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	(DEBAIN (J.) (PIALOUX (P.)

MM.

Parasitologie ..... (GOLVAN (Y.)
(LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale..... (BARCAT (J.)
(BINET (J.-P.)
(CAUCHOIX (J.)
(CERBONNET (G.)
(CHATELIN (C.-L.)
(DUBOST (Ch.)
(DUBOST (Cl.)
(FAUREL (J.)
(FLABEAU (F.)
(GARBAY (M.)
(GARNIER (H.)
(GAUDART d'ALLAINES (Cl. de)
(GERMAIN (A.)
(LATASTE (J.)
(LEVEQUE (B.)
(LOYGUE (J.)
(MERCADIER (M.)
(NATALI (J.)
(PELLERIN (D.)
(PERROTIN (J.)
(ROBERT (H.)
(THOMERET (G.)

Pathologie exotique ..... SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale .. .. (BENHAMOU (J.-P.)
(BERTHAUX (P.)
(BOIVIN (P.)
(CROSNIER (J.)
(HARTMANN (L.)
(LOEPER (J.)
(MAURICE (J.)
(MIKOL (Cl.)
(RICHET (G.)

Pathologie médicale..... (AUSSANNAIRE (M.)
(BOUVIER (J.)
(BOUVRAIN (Y.)
(BRICAIRE (H.)
(BRISSAUD (H.)
(BROCARD (H.)
(BUGE (A.)
(CATINAT (J.)
(CHRETIEN (J.)

MM.

Pathologie médicale (COBLENTZ (B.)
(CONTAMIN (F.)
(COURY (C.)
(ETIENNE (J.-P.)
(FREZAL (J.)
(FRITEL (D.)
(HENNEQUET (A.)
(HIMBERT (J.)
(HOUSSET (E.)
(LAROCHE (Cl.)
(LESOBRE (R.)
(MACREZ (C.)
(MOREAU (L.)
(NICK (J.)
(ROYER (P.)
(TOURNEUR (R.)
(WOLFROMM (R.)

Pédiatrie-Puériculture (JOSEPH (R.)
(LAFOURCADE (J.)
(LEPERCQ (G.)
(MANDE (R.)
(MOZZICONACCI (P.)
(POLONOVSKI (C.)
(ROSSIER (A.)
(VIALATTE (J.)

Pharmacologie (BOISSIER (J.)
(LECHAT (P.)

Physiologie (BARRES (G.)
(DEJOURS (P.)
(DURAND (J.)
(GIRARD, M. conf.
(HUGELIN (A.)
(SCHERRER (J.)

Physique médicale (CHANTEUR (J.)
(GOUGEROT (L.), M. conf., Pr. s. ch.
(GREMY (F.), M. conf.
(MILHAUD (G.)
(PELLERIN (P.)
(ROUCAYROL (J.-Cl.)
(TUBIANA (M.), M. conf.

Pneumo-phtisiologie (KREIS (B.)
(MEYER (A.)
(RENAULT (P.)

MM.

Psychiatrie ..... PICHOT (P.)

Psychiatrie infantile ..... (DENIKER (P.)
(DUCHE (D.)
(FLAVIGNY (H.)
(LAPRESLE (J.)

Rhumatologie ..... DELBARRE (F.)

Stomatologie ..... (CERNEA (P.)
(CHAPUT (Mme A.),
(M. conf. agr.

Thérapeutique ..... (GRELLET (M.)
(CHASSAGNE (P.)
(LAMOTTE (M.)
(MARCHE (J.)

Urologie ..... (AUVERT (J.)
(MOULONGUET (A.)
(QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.

Anatomie ..... DEBEYRE (J.)

Clinique chirurgicale ..... (ABOULKER (P.)
(AMELINE (A.), Pr.s.ch.
(VERNE (J.-M.)

Clinique médicale ..... (PERRAULT (M.)
(RAMBERT (P.)
(THIEFFRY (S.)

Clinique obstétricale ..... (GRASSET (J.)
(MAYER (M.)

Clinique ophtalmologique ..... (DESVIGNES (P.)
(OFFRET (G.)

Clinique oto-rhino-laryngologique ..... MADURO (R.)

Clinique pédiatrique et puériculture ..... LAPLANE (R.)

Clinique psychiatrique ..... BARUK (H.)

Clinique urologique ..... KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.), Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

MM. BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J.)

Secrétaire principal..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine ..... M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur..... Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires..... (Mmes CONTET (J.),
(FORGET (F.),
(Mlles LAURENT (H.),
(LE NOIR (G.),
(QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, L'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A NOTRE MAÎTRE

Monsieur le Professeur J. CATHALA

Professeur de Clinique des Maladies des Enfants,

Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades,

Qui a bien voulu nous faire
l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse,

En remerciement de son enseignement et de ses conseils.

A TOUS MES MAÎTRES

DES HÔPITAUX DE PARIS

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS

DE PANCREAS ANNULAIRE

CHEZ DEUX ENFANTS MONGOLIENS

I N T R O D U C T I O N

Le pancréas annulaire est une malformation congénitale qui peut se révéler à tous les âges ou rester asymptomatique, et constituer une découverte fortuite d'autopsie.

Il se présente comme une bande de tissu pancréatique entourant le duodénum et se continuant en avant et en arrière avec la tête du pancréas. Il peut siéger sur n'importe quelle portion du duodénum ; en fait, on le trouve le plus souvent sur la deuxième partie.

Le premier cas fut décrit par TIEDMAN, en 1818 ; mais c'est un chirurgien français, VIDAL, qui, en 1905, opéra avec succès un nouveau-né.

Nous limiterons ce travail à l'étude du pancréas annulaire de l'enfant ; mais, en fait, il est surtout fréquent chez le nouveau-né, puis à l'âge adulte, et très rare chez le grand enfant.

Nous rapportons deux observations de pancréas annulaire survenu chez des enfants mongoliens, et nous avons essayé de connaître la fréquence de cette association ; nous avons retrouvé 19 autres cas semblables dans la littérature mondiale.

H I S T O R I Q U E

Les premiers cas de pancréas annulaire ont été découverts au cours d'autopsies : d'abord par TIEDMAN en 1818, puis par BECOURT en 1930, MOYSE en 1852. Mais c'est ECKER, en 1862, qui en fait la première description, au cours de l'autopsie d'un adulte jeune ; il trouve "une bande de substance glandulaire qui barre la portion descendante du duodénum et une investigation plus profonde montre que c'est la portion antérieure d'un anneau venant de la tête du pancréas et qui entoure la portion descendante du duodénum et est formé de tissu glandulaire ininterrompu."

En fait, c'est surtout après le début du XXe siècle que des travaux importants sont faits sur le pancréas annulaire. THIEKEN en 1905, LECCO et BALDWIN en 1910 étudient les différentes théories embryologiques expliquant la formation de cette anomalie. A la même époque, en 1905, c'est un chirurgien français, VIDAL d'Arras, qui opère avec succès le premier pancréas annulaire ; c'est aussi le premier décrit chez un nouveau-né.

Après cette période, les descriptions de pancréas annulaires augmentent lentement ; mais il s'agit le plus souvent de découvertes d'autopsie et très rarement de pancréas annulaire du nourrisson ou de l'enfant.

En 1933, MAC NAUGHT fait une synthèse de 40 cas et, en 1935, il étudie la disposition des canaux excréteurs de l'anneau pancréatique.

Depuis 1940, les cas adultes sont de plus en plus fréquents ; les signes cliniques, radiologiques, la thérapeutique sont précisés ; au contraire, les observations chez l'enfant restent très rares. C'est seulement en 1952 que SHAPIRO publie la première étude complète du pancréas annulaire chez l'enfant et signale que, sur 60 cas opérés, il n'y a seulement que 5 nourrissons. L'année suivante, GROSS publie 10 observations chez l'enfant et le nouveau-né et précise, d'une part, la technique chirurgicale et, d'autre part, l'importance des malformations associées.

Depuis cette époque, les cas rapportés de pancréas annulaire chez l'enfant ont augmenté très rapidement, de même que les succès thérapeutiques, puisque nous avons pu retrouver une centaine d'observations. Nous remarquons que cet accroissement coïncide avec les progrès de la réanimation pré- et post-opératoire de la chirurgie infantile.

EMBRYOLOGIE

Actuellement, tous les auteurs sont d'accord pour considérer le pancréas annulaire comme une malformation congénitale, et les théories selon lesquelles l'anneau résultait d'un processus inflammatoire sont totalement abandonnées.

Sa formation est précoce, sans doute vers la cinquième semaine, et l'observation, par WEISSBERG, d'un pancréas annulaire sur un embryon humain de seize millimètres, c'est-à-dire de six à sept semaines, le confirme.

Il existe plusieurs explications à la constitution de cette malformation, qui sont basées sur le mode de développement embryologique du pancréas normal que nous allons d'abord rappeler. Les ébauches du pancréas et du foie se forment sur la région du tube intestinal primitif, qui deviendra par la suite le duodénum. A son niveau, avant la fin de la quatrième semaine, l'entoblaste bourgeonne, donnant des épaississements de la paroi qui se concentrent en ébauches ventrale et médiane, ébauche hépatique ; ventrales et latérales, ébauches pancréatiques : une à droite et une à gauche ; dorsale, une ébauche pancréatique.

L'ébauche dorsale prolifère activement dans le mésentère postérieur et donne une formation allongée du duodénum vers la rate, parcourue par un canal: c'est le pancréas dorsal et le canal de Santorini ; il forme la plus grande partie du pancréas ; la queue, le corps et la partie supérieure de la tête.

Les deux ébauches ventrales sont petites : la gauche régresse et disparaît ; l'ébauche ventrale droite forme le pancréas ventral, contenant un canal excréteur, le canal de Wirsung.

Cette ébauche se développe, contourne le tube intestinal d'avant en arrière, de droite à gauche, lors de la rotation de celui-ci, et elle s'unit à l'ébauche dorsale formant la partie inférieure de la tête.

Les pancréas ventral et dorsal fusionnent ; mais, au cours de leur croissance, les deux ébauches se sont décollées du tube digestif et ne sont plus reliées à lui que par leurs canaux excréteurs. Ceux-ci, lors de la fusion des deux ébauches, se rencontrent et l'extrémité distale du Wirsung s'unit au canal de Santorini. La partie proximale de celui-ci peut rester indépendante ou s'unit au canal de Santorini.

Nous allons exposer les possibilités les plus couramment admises de la formation de cette anomalie.

Selon THIEKEN, l'anneau est formé par l'hypertrophie des segments ventral et dorsal du pancréas. Ces deux ébauches, en proliférant, se rapprochent l'une de l'autre et fusionnent autour du duodénum. Selon LERAT, cette hypertrophie résulte d'un processus inflammatoire dû à une pancréatite foetale.

BALDWIN suggère la possibilité, dans certains cas, que le bourgeon ventral gauche, qui, normalement, s'atrophie, puisse persister et provoquer la formation de l'anneau. Il se base sur un cas de pancréas annulaire chez l'adulte où il trouve un canal excréteur se dirigeant de gauche à droite sur la face antérieure du duodénum vers la tête du pancréas.

Pour LECCO, le sommet du segment droit de l'ébauche ventrale adhère au tube digestif et reste fixé lors de la rotation de l'intestin, et, ainsi, il se forme une bande de tissu pancréatique autour du duodénum. Cette théorie semble la plus intéressante et permet notamment d'expliquer la présence d'un canal excréteur dans l'anneau, - canal qui commence sur la face antérieure du duodénum, se dirige à droite, puis contourne le bord droit, croise la face postérieure du duodénum et, finalement, soit pénètre dans le duodénum, soit rejoint le canal excréteur du pancréas.

Ainsi, comme BECK le signale, sur 19 cas de pancréas annulaire ayant été disséqués, 16 cas présentaient un canal ayant cette disposition.

ERIMOGLU est l'auteur, en 1952, d'une nouvelle théorie : pour lui, le rôle de formation de tissu pancréatique est dévolué à l'intestin primitif, et normalement ce potentiel est concentré en deux ébauches, dorsale et ventrale. Si cette concentration n'existe pas, le tissu pancréatique se développe tout autour de l'intestin primitif, formant à ce niveau de nombreuses ébauches glandulaires qui fusionnent ensuite pour donner un anneau. Il appuie cette théorie sur l'observation d'un cas de pancréas annulaire chez un homme de 48 ans qui présentait, au niveau de l'anneau, quatre petits canaux excréteurs, courant séparément dans l'anneau avant de rejoindre le duodénum.

Au terme de cette étude, nous constatons que l'embryologie de la formation du pancréas annulaire a pour base la disposition des canaux excréteurs dans l'anneau de tissu pancréatique. De plus, nous voyons que la formation précoce de cette anomalie, dès la quatrième semaine, correspond à celle des nombreuses malformations associées, en particulier : atrésie oesophagienne, malformations des orifices du coeur,

malrotation intestinale, etc... Nous étudierons la fréquence de ces anomalies surajoutées.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anneau se présente comme une bande de tissu blanc jaunâtre, plus ou moins large, entourant le duodénum et se confondant avec la tête du pancréas ; parfois, l'anneau n'est pas complet, mais formé par deux prolongements, en avant et en arrière du duodénum, de tissu pancréatique, réunis par une bande fibreuse. La taille, l'épaisseur de l'anneau sont très variables, pouvant recouvrir une hauteur plus ou moins grande du duodénum. Toutefois, en comparant les descriptions de l'anneau chez les nouveaunés et chez les adultes, on constate que les dimensions de l'anneau augmentent avec la croissance.

En étudiant la formation embryologique de cette malformation, nous avons vu l'importance de la disposition des canaux excréteurs propres à l'anneau. L'étude de leur disposition est liée surtout au nom de MAC NAUGHT, qui réalisa l'injection des canaux sur des pièces anatomiques. Le plus rarement, il existe des canaux excréteurs drainant chacun un îlot glandulaire, puis se jetant dans la lumière duodénale après en avoir perforé séparément la paroi ; cette disposition est semblable à celle des pancréas aberrants. Parfois, il existe un canal collecteur unique, qui naît dans la portion postérieure de l'anneau, contourne le bord libre du duodénum et, creusant, de la droite vers la gauche, la face antérieure du duodénum, se jette dans le duodénum. Mais, le plus souvent, ce canal excréteur unique, né dans la portion antérieure de l'anneau, contourne le duodénum d'avant en arrière, puis, ayant croisé la face postérieure du duodénum, se jette le plus souvent dans le Wirsung. Pour BECK, sur 19 cas étudiés, ce

canal se jette 16 fois dans le Wirsung, une fois dans le canal de Santorini, une fois dans le duodénum et une fois dans le cholédoque.

La disposition et la composition des éléments du pédicule vasculo-nerveux de l'anneau sont très variables. Il est irrigué par une ou plusieurs artères naissant soit de l'artère gastro-duodénale, soit de ses branches ; très souvent, il existe une veine longeant le bord supérieur de l'anneau ; de plus, il existe de nombreux rameaux nerveux. En fait, tous ces éléments sont très variables en nombre et en place.

L'examen microscopique du tissu composant l'anneau montre qu'il s'agit d'un tissu pancréatique normal, avec des acinis, des canalicules excréteurs et des îlots de Langerhans, ayant donc une fonction excrétrice et une fonction endocrine, comme le montrent les cas d'hyperinsulinémie associée au pancréas annulaire. Chez l'adulte et le grand enfant, le tissu de l'anneau est le siège de phénomènes inflammatoires rappelant la pancréatite aiguë, et c'est de ce fait qu'on explique l'apparition de signes occlusifs chez un adulte ou un enfant ne présentant jusque là aucun trouble.

La situation de l'anneau se trouve le plus souvent sur la deuxième portion du duodénum, mais peut varier. DODD et NAFIS ont trouvé, sur 87 cas de pancréas annulaire chez l'enfant et l'adulte, 77 siégeant sur la deuxième portion, 2 sur la première portion, 3 à l'angle des première et deuxième portions, 3 sur la troisième portion, 1 à l'angle des deuxième et troisième portions ; enfin, 1 sur la quatrième portion.

Nous avons retrouvé, sur 104 cas pédiatriques, seulement 2 fois le pancréas annulaire siégeant sur la première portion et 4 fois sur la troisième portion.

Nous voyons donc que, si cette position de l'anneau est variable, en fait elle est le plus souvent sur la deuxième portion ; d'autre part, nous avons pu constater que la position sus-vatérienne est beaucoup plus fréquente que la situation au-dessous de l'ampoule de Vater. Mais, nous pensons, comme le montre notre deuxième observation, que la situation sus- ou sous-vatérienne de la sténose ne commande pas la présence ou l'absence de bile dans les vomissements.

Mais si la position du pancréas annulaire sur le duodénum est peu variable, son rôle sténosant va d'un extrême à l'autre : depuis l'occlusion totale chez le nouveau-né, jusqu'aux cas totalement asymptomatiques découverts lors d'une intervention ou au cours d'une autopsie, en passant par les formes subocclusives chroniques. Mais, nous avons constaté que, contrairement à l'opinion le plus souvent admise, les cas chez l'adulte ne doivent pas être beaucoup plus fréquents que les cas se révélant lors des premiers jours de la vie. Enfin, de nombreux auteurs posent le problème d'une association fréquente d'une sténose duodénale au pancréas annulaire ; toutefois, nous pensons que la sténose est plus la conséquence du pancréas annulaire qu'une coïncidence, mis à part, bien entendu, les cas associés à une atrésie totale ou à un diaphragme duodénal.

Enfin, nous allons exposer les retentissements du pancréas annulaire sur les organes voisins, ce qui explique les complications qu'entraîne assez souvent le pancréas annulaire.

L'action du pancréas annulaire sur le tube digestif, c'est, bien entendu, la dilatation gastrique et celle du bulbe duodénal, mais aussi la coexistence très fréquente, chez l'adulte, d'un ulcère gastrique ou duodénal, que l'on explique soit par la stase du liquide gastrique, soit par la présence du liquide pancréatique dans l'estomac.

Le retentissement sur le pancréas, c'est la

pancréatite chronique très souvent associée, expliquant l'apparition, chez un adulte, brusquement, de phénomènes occlusifs. Il est admis, en général, que cette pancréatite, comme celle siégeant dans le tissu de l'anneau, est due au reflux de la bile dans les canaux excréteurs pancréatiques où elle entraîne une activation, sur place, des enzymes.

Au contraire de la pancréatite, les ictères par compression du cholédoque sont surtout fréquents chez le nouveau-né et apparaissent rarement chez l'adulte. Il s'agit de la compression ou de l'angulation de la partie terminale du cholédoque par l'anneau de tissu pancréatique. Il faut remarquer que l'ictère est assez fréquent dans les cas de pancréas annulaire du nourrisson, mais très rare chez l'adulte, et que si l'ictère ne doit pas toujours être attribué au pancréas annulaire, il peut s'agir d'un ictère physiologique. Il semble que le retentissement du pancréas annulaire sur les voies biliaires est fréquent, mais se manifeste souvent de façon mineure sans entraîner une obstruction complète. Ainsi, les images de dilatation et injection du cholédoque, décrites par FEVRE, sont souvent associées au pancréas annulaire.

L'étude du pancréas annulaire et de ses complications permet donc, d'une part de servir de base aux théories embryologiques, d'autre part d'en comprendre la pathogénie et la différence fondamentale entre les formes néonatales et les formes de l'adulte.

OBSERVATIONS

Dans le service de Monsieur le Professeur CATHALA, nous avons pu observer deux cas de pancréas annulaire chez des mongoliens.

PREMIERE OBSERVATION

L'enfant S.D... est un garçon de deux ans et demi, admis le 7 Janvier 1958, pour vomissements apparus depuis quarante huit heures.

A sa naissance, sa mère est âgée de 42 ans, son père de 47 ans. Quatrième grossesse (trois frères et soeur bien portants). Accouchement au 8ème mois. Poids à la naissance : 2.500 grammes. Ictère prolongé pendant trois semaines, mais il n'y a pas eu de difficultés dans son alimentation. Son aspect mongoloïde n'a fait que se confirmer par la suite.

A l'âge de trois mois et demi, il présente, après un épisode fébrile de trois jours, des crises convulsives qui entraînent son hospitalisation. Il s'agit d'une méningite à pneumocoques qui guérit après un traitement antibiotique et sulfamide. Au cours de son hospitalisation, on découvre une cataracte bilatérale dont il est opéré, sans grand succès, vers l'âge d'un an.

Le début des troubles digestifs remonte à deux jours ; il s'agit de vomissements alimentaires

après tous les repas, l'enfant ne tolérant aucune alimentation et rejetant même les liquides. Il n'existe pas de diarrhée. A son arrivée dans le service, l'enfant est dans un état de grande déshydratation, très amaigri, avec le teint grisâtre. Le ballonnement abdominal est limité à la partie supérieure, avec existence d'ondes péristaltiques. Par ailleurs, l'examen physique est négatif : température normale, coeur et poumons rien à signaler, si ce n'est de nombreux signes de mongolisme. Devant l'état alarmant, on commence une réhydratation par voie veineuse.

L'examen radiologique sans préparation de l'abdomen confirme le diagnostic clinique d'occlusion digestive haute, en montrant "la présence de deux niveaux liquides dans la région abdominale haute : estomac et bulbe ; la présence d'une image gazeuse dessinant les voies biliaires. Il s'agit vraisemblablement d'une sténose haute."

L'enfant est transféré, le 9 Janvier, dans le service de Chirurgie de Monsieur le Professeur FEVRE, mis en aspiration duodénale, réhydraté ; son état s'améliore légèrement et il a une selle normale aussi.

Le 11 Janvier, un examen radiographique avec bouillie barytée montre une sténose duodénale incomplète ; il existe un passage du produit de contraste dans l'intestin grêle, mais on ne peut dégager la sténose elle-même. De plus, il existe une opacification des voies biliaires.

Les jours suivants, malgré la réhydratation, de nombreuses transfusions, l'état du malade s'aggrave et toute intervention est impossible. L'enfant meurt quelques jours plus tard et, à l'autopsie, on découvre un anneau pancréatique préduodénal.

o o

DEUXIEME OBSERVATION

C. F..., enfant de sexe masculin, âgé de quatre semaines, est admis le 9 Septembre 1961 dans le service pour vomissements apparus il y a dix jours.

Quatrième enfant. Trois soeurs bien portantes. Sa mère est âgée de 37 ans, son père de 39 ans. Après une grossesse sans incident important, l'accouchement a eu lieu à terme, sans difficultés. L'enfant pèse 3.500 grammes, a crié immédiatement. Allaitement artificiel ; il reprend son poids de naissance en dix jours ; on note quelques rejets.

Au quatorzième jour, l'enfant refuse de prendre ses biberons en entier ; puis, une heure et demie à deux heures après, vomit un peu. Ces troubles s'exagèrent vite et, rapidement, l'enfant ne prend plus que 40 ou 50 grammes qu'il vomit presque aussitôt après.

Au vingtième jour, les vomissements deviennent très importants, en jet, immédiatement après le repas. Les selles sont de plus en plus rares.

Au vingt-cinquième jour, vomissements foncés, noirâtres, fétides, suivis d'une selle noirâtre.

A son entrée, il pèse 3.380 grammes. Tout de suite, on remarque son aspect mongolien : grande hypotonie, pli palmaire unique transversal, insertion basse du pouce, etc...

L'examen montre une partie supérieure de l'abdomen ballonnée, mais sans mouvements péristaltiques, sans olive pylorique perceptible. Par ailleurs, l'examen est négatif ; notamment, l'auscultation cardiaque est négative.

Le jour de son admission, l'enfant présente une hématémèse de sang noir, suivie de meloena.

Le 11 Septembre, on demande un examen radiographique avec baryte qui montre "une sténose duodénale siégeant sur la deuxième portion".

Le 12 Septembre 1961, une numération globulaire et formule sanguine ne montre aucune anomalie, notamment pas d'anémie.

Le 13 Septembre 1961, des vomissements apparaissent, teintés de bile, et on note des ondulations péristaltiques de gauche à droite au niveau de l'épigastre. Donc, le diagnostic de sténose duodénale avec hémorragie et vomissements de bile ne fait pas de doute, et l'on pense, chez ce mongolien, à un pancréas annulaire comme étiologie.

L'enfant est transféré dans le service de chirurgie de Monsieur le Professeur FEVRE.

Le 19 Septembre, le Docteur PELLERIN opère cet enfant. Le compte rendu opératoire : "Laparotomie médiane sus-ombilicale. La topographie mésentérique est normale ; la dilatation siège sur la partie moyenne de la deuxième portion. Le pylore est entièrement forcé, et il n'y a pas de limite apparente entre estomac et duodénum. La zone de jonction entre le segment dilaté et le segment sous-jacent est barrée par une bride fibreuse qui réunit le prolongement de l'ovule pancréatique sur la face antérieure du duodénum et son versant postérieur et extérieur. Il s'agit donc d'un pancréas annulaire .

"L'ouverture du duodénum sur la zone dilatée montre qu'il existe, par ailleurs, un diaphragme muqueux au même niveau. Il n'y a pas d'écoulement biliaire par cette duodénostomie supérieure. On mobilise alors l'angle duodéno-jéjunal et la portion horizontale du duodénum, pour attirer la première anse jéjunale au contact du duodénum. Duodéno-jéjunostomie latéro-latérale.

"On note que le duodénum et le jéjunum sous-jacent à l'obstacle contiennent de la bile. Il y a

tout lieu de penser que le pancréas annulaire et le diaphragme muqueux étaient sus-vatériens et que le caractère temporairement biliaire des vomissements provenait de la perméabilité partielle du diaphragme. Fermeture pariétale."

L'enfant guérit vite et sort le 3 Octobre, s'alimentant bien.

o
o o

Nous avons trouvé, dans la littérature médicale, quinze autres cas de pancréas annulaire chez des enfants mongoliens.

= OBSERVATION N° 1 : SHAPIRO, DZURIK et GERRISH, 1952 - (Cas N° 2).

B. K..., fille de six jours. Grossesse et accouchement normaux. Poids de naissance : 2.400 g. Depuis le deuxième jour, vomissements très souvent bilieux, une fois hémorragiques, suivis de meloena. Mongolien ; ictère avec pétéchies sur l'abdomen ; ballonnement gastrique avec ondulations péristaltiques. A l'examen radiographique sans préparation, image de double bulle gazeuse gastrique et duodénale. Après réhydratation, laparotomie qui montre : pancréas annulaire sur la deuxième portion du duodénum. Duodéno-duodénostomie. L'enfant meurt au onzième jour, et l'autopsie montre que la partie terminale du canal biliaire est enserrée par le tissu pancréatique.

= OBSERVATION N° 2 : SHAPIRO, DZURIK et GERRISH, 1952 - (Cas N° 3).

D. S..., garçon de dix jours. Depuis le troi-

sième jour, vomissements contenant de la bile, le plus souvent. Emission de méconium, pas de selle. A l'examen : mongolien ; poids : 2.500 g. ; distension abdominale haute avec mouvements péristaltiques. Les radiographies abdominales sans préparation montrent, après injection d'air dans l'estomac, une image de double bulle et la présence d'air dans l'intestin grêle. Après réhydratation et aspiration gastrique, l'intervention montre un pancréas annulaire sur la deuxième portion du duodénum. Duodéno-jéjunostomie. Guérison.

= OBSERVATION N° 3 : GROSS, 1949 - (Cas N° 6).

Nouveau-né de cinq jours, de sexe féminin, mongolien. A l'intervention : pancréas annulaire. Duodéno-jéjunostomie. Guérison.

= OBSERVATION N° 4 : GROSS, 1950 - (Cas N° 10).

Nouveau-né de deux jours, sexe masculin. A l'intervention : pancréas annulaire sur la deuxième portion du duodénum ; duodéno-jéjunostomie. Guérison.

= OBSERVATION N° 5 : HOPE et GIBBONS, 1954 - (Cas N° 1).

Nouveau-né de deux semaines, de sexe masculin. Vomissements depuis la naissance. A l'examen radiologique de l'abdomen, image de double bulle gazeuse et, après ingestion de bouillie barytée, on porte le diagnostic de sténose du pylore. A l'intervention : pancréas annulaire siégeant sur la deuxième portion du duodénum. Section antérieure de l'anneau. Mais, dans les suites opératoires, les vomissements persistent et un ictère apparaît. L'examen radiographique montre la persistance de la sténose sur le duodénum, au niveau du pancréas annulaire. Deuxième intervention : gastro-jéjunostomie. Décès de l'enfant dans les heures suivantes.

= OBSERVATION N° 6 : RIEKMAN, 1954 - (Cas N° 6).

Nous n'avons pas trouvé l'observation ; et l'auteur publie cinq cas de pancréas annulaire chez l'enfant et signale, à la fin de son article, qu'il a, depuis, opéré d'un pancréas annulaire avec succès un nouveau-né mongolien.

= OBSERVATION N° 7 : KIESEWETTER et KOPP, 1954 - (Cas N° 1).

Nouveau-né de quinze jours, de sexe masculin. Grossesse avec hydramnios. Accouchement prématuré à huit mois. Poids de naissance : 2.700 g. Vomissements de plus en plus fréquents depuis la naissance. A l'examen : mongolien ; broncho-pneumonie bilatérale ; ondulations péristaltiques au niveau de l'épigastre. L'examen radiographique montre une obstruction au niveau du pylore. A l'intervention : pancréas annulaire siégeant sur la deuxième portion du duodénum. Section de l'anneau. Mais les suites opératoires sont mauvaises, les troubles persistent et de nouvelles radiographies montrent la persistance de la sténose. Deuxième intervention : gastro-jéjunostomie. Mais l'enfant décède quelques heures plus tard.

= OBSERVATION N° 8 : ABALLI, 1955.

Nouveau-né de huit jours. Mongolien. Mère âgée de 39 ans. Accouchement à terme. Poids de naissance : 3.000 g. Vomissements dès la naissance, une fois hémorragiques. Emission de méconium. Ictère important. Ballonnement abdominal. L'examen radiographique montre une obstruction duodénale complète, sans air dans les anses intestinales. Après réhydratation, l'intervention montre un pancréas annulaire siégeant au-dessous de l'ampoule de Vater. Duodéno-jéjunostomie. Guérison et disparition de l'ictère.

= OBSERVATION N° 9 : SULAS, 1956.

Nouveau-né de trois jours de sexe masculin. Né à terme. Vomissements dès le premier biberon, sans bile. Emission de méconium. Mongolien. Epigastre distendu, souffle systolique. A l'examen radiologique : deux bulles gastrique et duodénale. A l'intervention : pancréas annulaire siégeant sur la deuxième portion du duodénum. Duodéno-jéjunostomie postérieure. Guérison.

= OBSERVATION N° 10 : FRUCHT, 1956.

Fille de 25 jours. Grossesse et accouchements normaux, mais cyanose à la naissance. Mise en incubateur pendant dix jours. Premiers vomissements vers le dix-huitième jour. Pas de selle depuis six jours. A l'examen : mongolisme, souffle systolique précordial, distension de la partie supérieure de l'abdomen avec ondulations péristaltiques. L'examen radiographique simple montre une dilatation de l'estomac et de la première portion du duodénum. L'ingestion de baryte montre qu'il existe une sténose incomplète du duodénum. A l'intervention : malrotation du colon et anneau pancréatique sur le duodénum descendant. Duodéno-jéjunostomie. Guérison.

= OBSERVATION N° 11 : WEATHERILL, FORGRAVE, 1958 - (Cas N° 3).

Nouveau-né de six jours, de sexe féminin. Né avant terme, à huit mois. Poids de naissance : 2.000 g. Mongolien. Mis sous oxygène. Alimentation par sonde. Vomit tout. Meurt au sixième jour. A l'autopsie : sténose duodénale associée à un pancréas annulaire de la deuxième portion du duodénum.

= OBSERVATION N° 12 : CONZELMAN, 1958.

Nouveau-né de deux jours, de sexe masculin.

Poids : 2.500 g. Grossesse avec hydramnios. Mère âgée de 29 ans. Mongolien. Atrésie oesophagienne avec fistule trachéo-oesophagienne. Ballonnement abdominal. A l'examen radiographique : dilatation gastrique, image de double bulle gazeuse. Dans un premier temps, fermeture de la fistule, puis laparotomie : pancréas annulaire sur la deuxième portion du duodénum. L'enfant meurt d'une pneumonie, le lendemain de l'intervention. A l'autopsie, on trouve en plus : diverticule de Meckel et malrotation du colon.

o
o o

Dans un mémoire, en 1960, STAMATO rapporte cinq cas de pancréas annulaire dont trois chez des mongoliens qui ont été observés dans le service du Professeur FEVRE, à la clinique chirurgicale de l'Hôpital des Enfants-Malades.

= OBSERVATION N° 13 : STAMATO, 1960 - (Cas N° 2).

Nouveau-né de deux jours, de sexe féminin. Mongolisme. Admis pour vomissements depuis la naissance. Emission de méconium. Ictère. A l'examen radiologique, image de sténose duodénale sans air dans l'intestin grêle. A l'intervention : pancréas annulaire sur la deuxième portion du duodénum. Duodéno-jéjunostomie. Suites opératoires bonnes.

= OBSERVATION N° 14 : STAMATO, 1960 - (Cas N° 4).

Nouveau-né de quatre jours, de sexe masculin, admis pour vomissements. Grossesse : hydramnios, accouchement à huit mois. Poids de naissance: 2.500 g.- Emission de méconium. Mongolisme. Ictère. Vomissements contenant de la bile. A l'examen radiographique : image de double bulle gazeuse gastrique

et duodénale. De plus, existence d'un foyer pulmonaire au sommet droit. A l'intervention : pancréas annulaire sur la portion descendante du duodénum. Duodéno-duodénostomie latéro-latérale. Suites opératoires mauvaises, et l'enfant, à la demande des parents, sort dans un très mauvais état.

= OBSERVATION N° 15 : STAMATO, 1960 - (Cas N° 5).

Garçon de cinq jours, hospitalisé pour vomissements importants. Poids de naissance : 2.300 g. Cyanose, hypotonie. Mongolisme. L'examen radiologique après ingestion de baryte : opacification de l'estomac, arrêt de la baryte sur le duodénum, réhydratation. A l'intervention : sténose duodénale de la deuxième portion par pancréas annulaire. Duodéno-duodénostomie latéro-latérale. L'enfant meurt quelques heures plus tard.

= OBSERVATION N° 16 : SALZER, 1961.

Nouveau-né de quatre jours, de sexe masculin. Mère et père âgés de 36 ans. Hydramnios. Accouchement à huit mois et demi. Poids de naissance : 2.500 g. Emission de méconium. Vomissements alimentaires dès le deuxième jour, sans bile. L'examen radiographique montre une occlusion haute. A l'intervention : malrotation du colon et pancréas annulaire siégeant au-dessus de l'ampoule de Vater. Gastro-duodénostomie. Guérison. Une épreuve de glycémie provoquée est normale.

= OBSERVATION N° 17 : HAYS, 1961 - (Cas N° 4).

Nouveau-né pesant 2.800 g. Mongolien. Sexe masculin. Grossesse normale. Vomissements dès le premier biberon. Abdomen plat. A l'examen radiographique : sténose duodénale. L'intervention montre un pancréas annulaire sur la deuxième portion du duodénum. Duodéno-jéjunostomie. Guérison.

= OBSERVATION N° 18 : HAYS, 1961 - (Cas N° 7).

Nouveau-né pesant 2.600 g. Mongolien. Vomissements de plus en plus importants. A l'examen radiologique : occlusion duodénale. De plus : broncho-pneumonie et pyurie. A l'intervention : malposition du caecum, pancréas annulaire sur le deuxième duodénum. Duodéno-jéjunostomie. L'enfant meurt le lendemain. A l'autopsie : abcès du cerveau.

SIGNES CLINIQUES ET DIAGNOSTIC

Le pancréas annulaire est une malformation congénitale qui peut rester silencieuse pendant de nombreuses années, ne se révélant qu'à l'âge adulte, ou même constituer une découverte au cours d'une autopsie ou d'une intervention abdominale quelconque.

En effet, à la naissance, l'anneau pancréatique est, soit suffisamment serré pour entraîner une occlusion duodénale, soit suffisamment large pour rester silencieux ; et, dans ce cas, il sera le siège de phénomènes inflammatoires qui aboutiront à une sclérose du tissu pancréatique provoquant une sténose duodénale secondaire, à moins qu'une complication (ulcère, pancréatite) ne le fasse découvrir auparavant.

Donc, deux grandes oppositions existent : les formes du nourrisson, les formes adultes.

Chez l'enfant, il semble exister deux possibilités :

- soit une sténose duodénale peu serrée, existant depuis la naissance, mais n'entraînant que des troubles mineurs pendant les premiers mois ; c'est, à notre avis, la forme la plus rare.

- soit, comme chez l'adulte, à l'occasion d'une ou plusieurs poussées inflammatoires au niveau de l'anneau pancréatique, il se produit une occlusion secondaire ; c'est le cas le plus fréquent. En effet, en étudiant les 104 cas chez le nourrisson et

l'enfant, nous avons constaté qu'il y en a 91 chez les moins de trois mois, et seulement 4 chez les plus de trois ans.

Cette rareté du pancréas annulaire chez le grand enfant s'explique par l'absence de poussées inflammatoires au niveau de l'anneau.

Nous prendrons comme type de description la forme occlusive du nouveau-né et du nourrisson. Chez l'enfant plus grand, les troubles sont soit identiques, soit plus rarement à type de sténose chronique rappelant la forme de l'adulte.

Les signes cliniques sont suffisants pour amener le diagnostic d'occlusion digestive haute. Dans les antécédents, il s'agit souvent d'un enfant né prématurément, de petit poids, et fréquemment la grossesse s'accompagnait d'hydramnios.

Les vomissements apparaissent, soit dès le premier biberon, parfois après quelques jours. Si, au début, l'enfant ne vomit seulement qu'une partie de son biberon et longtemps après le repas, très vite les vomissements deviennent totaux et immédiats, malgré toute tentative thérapeutique.

Ce sont des vomissements alimentaires, contenant assez souvent de la bile, une fois sur deux. Nous ne pensons pas qu'il faille accorder une valeur à la présence de bile pour situer l'occlusion au-dessous de l'ampoule de Vater, comme le montre notre deuxième observation.

Nous avons aussi remarqué qu'assez brusquement, une ou plusieurs hématémèses apparaissent, mais peu abondantes et assez souvent suivies d'un meloena.

De plus, l'interrogatoire apprend que l'émission de méconium s'est faite le plus souvent normalement.

A l'examen, ce qui frappe d'emblée, c'est l'é-

tat de déshydratation importante ; et, aussitôt, se pose un problème vital de réhydratation et rééquilibration électrolytique. L'abdomen est plat et souple dans sa partie inférieure, mais très ballonné et météorisé dans la région épigastrique où l'on observe des mouvements péristaltiques se propageant de la droite vers la gauche. L'examen de l'abdomen est, par ailleurs, négatif : pas de contracture, pas d'olive pylorique. Un ictère est assez souvent associé, environ une fois sur cinq, au pancréas annulaire ; mais si, parfois, lors de l'intervention, on trouve une compression du cholédoque, souvent il n'existe pas de lésions expliquant cet ictère qui disparaît après l'intervention. Est-ce un ictère physiologique ou un ictère par stase biliaire ? Toutefois, il faut remarquer que l'ictère est très rare dans les cas de l'adulte ou de l'enfant plus grand.

Enfin, l'examen découvre des malformations associées, et notamment cardiaques, qui, souvent, mettent en jeu le pronostic vital.

L'aspect clinique de ce nouveau-né, présentant une intolérance alimentaire complète, avec déshydratation intense, ballonnement épigastrique, évoque le diagnostic d'occlusion digestive haute. Son état nécessite une rééquilibration hydro-électrolytique et un examen radiographique qui confirme l'occlusion et en localise le siège.

Les clichés sans préparation de l'abdomen montrent un estomac et un bulbe très dilatés, avec souvent un niveau liquide surmonté d'une bulle gazeuse, réalisant, si elle existe au niveau de l'estomac et du bulbe, une image dite "de double bulle" que l'on considère, depuis SHAPIRO, comme très évocatrice d'une occlusion du deuxième duodénum et en faveur d'un pancréas annulaire par sa localisation.

SHAPIRO et de nombreux auteurs conseillent l'injection de 30 à 50 centimètres cubes d'air par sonde gastrique pour provoquer la formation de l'i-

mage de double bulle gazeuse, quand elle n'existe pas. D'autres auteurs, notamment HOPE et GIBBONS, attachent une grande valeur à la présence d'air dans la partie distale du duodénum, et ils considèrent ce signe comme très évocateur d'un pancréas annulaire.

L'examen radiographique après opacification n'est pas nécessaire pour prendre la décision chirurgicale, et certains auteurs considèrent qu'il est inutile et dangereux. Il localise facilement l'occlusion ; il permet d'apprécier si elle est totale ou non ; mais, très rarement, il permet d'affirmer qu'il s'agit d'un pancréas annulaire. De nombreux auteurs ont décrit des aspects qui évoqueraient ce diagnostic ; mais tous ces signes sont inconstants et souvent contradictoires. Nous retiendrons pourtant le fait, décrit par LEHMAN, que l'occlusion empiète souvent sur le bord droit du duodénum, et surtout deux aspects décrits par FEVRE : d'abord, les images de dilatation des voies biliaires avec présence d'air et injection par la baryte, comme dans notre première observation ; ensuite, FEVRE a observé, chez un nouveau-né, que la dilatation duodénale progressait très rapidement sur deux examens faits à quarante-huit heures d'intervalle et que la dilatation de la partie sus-occlusive du deuxième duodénum peut descendre sur toute la hauteur de cette portion et donner l'impression que l'occlusion siège sur la troisième portion.

Ainsi, les examens radiologiques permettent d'affirmer l'occlusion et son siège ; mais, sauf dans de rares cas, ils ne permettent pas un diagnostic étiologique pré-opératoire certain.

On élimine facilement les autres causes de vomissements du nourrisson, comme la sténose hypertrophique du pylore, les malpositions cardio-tubérositaires, devant ce tableau clinique d'occlusion aiguë et les signes radiologiques. Toutefois, les autres causes d'occlusion duodénale sont nombreuses. Si, le plus fréquemment, les occlusions par brides, par ligament hépato-duodéno-colique, siègent sur la

troisième partie du duodénum, en fait, on peut les trouver sur la deuxième portion. Les atrésies ou les diaphragmes muqueux duodénaux se trouvent, le plus souvent, sur le duodénum descendant. C'est dire la difficulté d'affirmer la présence d'un pancréas annulaire devant une occlusion duodénale, d'autant plus que, comme nous l'avons vu, l'anneau pancréatique peut siéger sur la première ou la troisième portion. Toutefois, l'intensité des signes d'obstruction et de la déshydratation suffit à imposer l'indication opératoire.

TRAITEMENT

Le pancréas annulaire ne pose de problème thérapeutique que s'il donne lieu à des manifestations cliniques qui, comme nous l'avons vu, se traduisent par des signes d'occlusion digestive haute et qui imposent un traitement chirurgical.

Le plus souvent, c'est au cours de l'intervention que l'on découvre le pancréas annulaire, qui n'avait pas été diagnostiqué ou seulement suspecté. Le chirurgien trouve souvent des anomalies abdominales associées, notamment de rotation du colon.

L'intervention a pour but de supprimer l'obstruction duodénale, et deux techniques s'opposent : les interventions portant sur l'anneau, et les interventions de dérivation.

= En fait, les opérations portant sur l'anneau ne sont plus guère employées ; et, sur 88 cas opérés, nous n'en trouvons que 8.

En effet, il existe deux raisons majeures qui ont fait abandonner cette méthode. D'abord, il existe un risque de fistule pancréatique très important dans les suites opératoires. Pourtant, si cela est fréquent chez l'adulte, sur les 8 cas de l'enfant, il n'y a pas une seule fistule ; aussi, nous pensons que la section de l'anneau est à rejeter, surtout parce qu'elle ne lève pas l'obstacle et que l'obstruction plus ou moins complète du duodénum demeure. Ainsi, sur les 8 interventions portant sur l'anneau,

5 fois une nouvelle intervention a été rendue nécessaire par la persistance des signes occlusifs. En effet, la section de l'anneau, simple ou accompagnée d'un dégagement partiel du duodénum, ne peut suffire du fait de l'adhérence du tissu pancréatique à la paroi, de la présence associée d'une sténose duodénale.

Nous voyons donc que, en règle générale, les interventions portant sur l'anneau ne sont pas utilisables. De plus, souvent, elles sont techniquement difficiles ou même impossibles. Toutefois, dans de rares cas où le pancréas annulaire n'adhère pas à la paroi, elles sont utilisables.

Résultats :

Sur 8 cas : 4 décès et 4 guérisons.

1 dégagement de l'anneau, réopéré : duodéno-jéjunostomie. Décédé.

7 sections de l'anneau :

2 guérisons,
1 décédé,
4 réopérés : gastro-entérostomie,
2 décès,
2 guérisons.

= Les opérations de dérivation, laissant l'obstacle en place, sont employées le plus couramment. Il en existe plusieurs types dont les avantages et les inconvénients sont très discutés. En fait, il est difficile de connaître leur résultat lointain, car, dans toutes les observations, il n'existe qu'un recul de quelques mois au plus. Nous les avons divisées en quatre types :

- la gastro-jéjunostomie,
- la gastro-duodénostomie,

- la duodéno-jéjunostomie
- et la duodéno-duodénostomie.

. La duodéno-jéjunostomie fut recommandée par GROSS et reste l'intervention la plus employée (55 cas sur les 88 cas opérés que nous avons trouvés dans la littérature). Les résultats fonctionnels sont bons, et si certains lui reprochent de laisser persister une dilatation gastrique, il semble que, chez l'enfant, très rapidement, cette dilatation disparaît sans laisser de séquelles.

Résultats :

55 cas : 34 guérisons,
21 décès.

Mais, sur 21 décès, il existait au moins 7 fois des malformations congénitales graves ayant entraîné la mort.

. La gastro-jéjunostomie, que VIDAL employa en opérant le premier cas de pancréas annulaire, reste très utilisée par de nombreux auteurs. Mais on lui reproche de laisser subsister un cul-de-sac sus-stricturel où stagnent les aliments, et d'être un facteur d'ulcère peptique dans l'avenir.

Résultats :

16 cas : 9 guérisons,
7 décès.

Sur ces 7 décès, deux fois il y avait association de malformation très grave.

. La duodéno-duodénostomie n'est utilisée que depuis quelques années. Elle donne des résultats fonctionnels très bons, mais son emploi est limité, car elle n'est pas toujours réalisable, nécessitant un duodénum distal suffisamment mobile.

Résultats :

5 cas : 2 guérisons
3 décès (dont 2 cas associés à des malformations congénitales incompatibles avec la vie).

. La gastro-duodénostomie est peu employée ; pourtant, ces résultats semblent bons, mais on lui fait les mêmes reproches qu'à la gastro-jéjunostomie.

Résultats :

3 cas : 3 guérisons.

o
o o

L'étude du traitement du pancréas annulaire nous permet de constater l'importance des techniques de réanimation et d'anesthésie du nouveau-né, puisque, sur 88 cas opérés, seulement une dizaine environ sont antérieurs à 1950, et on ne saurait trop insister sur la nécessité de la rééquilibration électrolytique pré-opératoire de ces nourrissons dont l'état général est souvent très inquiétant.

Mais, comme nous l'avons vu, très souvent le pronostic est lié à la présence d'autres malformations, dont la gravité ne permet pas d'espérer une guérison.

Nous pensons que le pronostic du pancréas annulaire, chez l'enfant, doit s'améliorer dans l'avenir, profitant d'un diagnostic plus précoce, des progrès de la réanimation des nouveau-nés, mais reste lié à la gravité des fréquentes malformations associées, puisque, sur 88 cas opérés, nous avons trouvé 53 guérisons et 35 décès ; mais, si nous éliminons les 11 cas où une autre malformation (surtout cardiaque ou oesophagienne) a entraîné la mort, nous

avons 53 guérisons et 24 décès sur 77 cas, soit environ 70 % de succès.

Comme nous l'avons vu, la duodéno-jéjunostomie semble l'intervention la mieux adaptée, donnant les meilleurs résultats fonctionnels ; mais la gastro-jéjunostomie garde de nombreux partisans, tandis que la duodéno-duodénostomie, peu connue, sera sans doute utilisée plus fréquemment dans l'avenir, car elle semble plus logique quand elle est possible.

Interventions	Nombre de cas	Guérisons	Nombre de décès dus à une malformat. associée	Pourcentage de guérison en éliminant les cas précédents
Portant sur l'anneau	8	4	0	50 %
Gastro-jéjunostomie	16	9	2	64 %
Duodéno-jéjunostomie	55	34	7	71 %
Duodéno-duodénostomie	5	2	2	66 %
Gastro-duodénostomie	3	3	0	100 %
Non opérés	16			
Cas opérés	88	53	11	70 %

FREQUENCE - MALFORMATIONS ASSOCIEES

M O N G O L I S M E

FREQUENCE

Le pancréas annulaire a été longtemps considéré comme rare ; mais, depuis dix ans, les cas publiés augmentent rapidement. Toutefois, les observations chez l'enfant sont actuellement beaucoup plus nombreuses proportionnellement aux formes de l'adulte. Ainsi, en 1951, on trouve seulement une dizaine de cas de l'enfant ; mais, actuellement, ils dépassent la centaine.

Quelles explications peut-on donner à cette augmentation des formes de la période néonatale ? Nous pensons que les progrès de la chirurgie infantile et de la réanimation permettent d'intervenir chez des nouveau-nés, même s'il existe une autre malformation dont la seule présence, il y a quelques années, aurait condamné l'enfant. De même, un nouveau-né mongolien peut être traité sans risque d'infection.

Donc, nous pensons que, contrairement à l'opinion classique, le pancréas annulaire doit se rencontrer aussi souvent dans les premiers jours de la vie qu'à l'âge adulte. Mais il reste, comme nous l'avons remarqué déjà, qu'entre ces deux périodes, le pancréas annulaire est rare.

Il est difficile de connaître la fréquence du pancréas annulaire ; ainsi, STOFFER en trouve un

sur 2.500 autopsies ; RAWITCH et WOODS, un sur 20.000 autopsies au John Hopkin's Hospital ; MARCHESE, un cas sur 20.000 vérifications. Donc, il est impossible d'avoir une idée sur la fréquence, surtout que de nombreux cas doivent rester asymptomatiques. Toutefois, remarquons que les formes découvertes lors d'une autopsie sont moins nombreuses actuellement, et ce fait peut s'expliquer par l'augmentation des pancréatites survenant vers 30 à 40 ans, et venant révéler le pancréas annulaire.

o o

MALFORMATIONS CONGENITALES ASSOCIEES

Sur 104 observations que nous avons retrouvées dans la littérature, 53 enfants présentaient une ou plusieurs malformations associées. C'est dire leur importance puisque, par leur gravité, elles mettent souvent la vie du sujet en jeu. Ainsi, sur 88 cas opérés, 11 fois des malformations graves ont entraîné la mort et, sur 16 cas non opérés, 6 fois le décès est dû à une malformation. Donc, sur 104 cas, il y a 51 décès dont 17 dus à une autre malformation. Elles se répartissent ainsi :

- Anomalies de rotation intestinale 18
- Atrésie oesophagienne avec ou sans fistule trachéo-oesophagienne 10
- Malformations cardiaques 9
- Atrésie duodénale 8
- Diverticule de Meckel 5
- Malformations pulmonaires 4
- Malformations rénales 4
- Anus imperforé 3
- Divers 6

- Mongoliens 21

Soit au total : 87

Nous n'avons pas trouvé de raison expliquant ces associations au pancréas annulaire de malformations diverses, mais qui sont surtout fréquentes au niveau du tube digestif (44 fois sur 87). De nombreux auteurs ont remarqué que les dates de formation embryologique sont souvent voisines de celles du pancréas annulaire vers la quatrième semaine. KLAHR, en 1956, rapporte le cas d'un nourrisson d'un mois et demi, présentant un pancréas annulaire, des malformations cardiaques, pulmonaires, et n'ayant pas de rate, et remarque que toutes les dates de formation de ces embryopathies coïncident, notamment pour la rate, au cours de la quatrième semaine. CONZELMAN, en 1958, insiste sur la coïncidence des dates de formation embryologique du pancréas annulaire et de l'atrésie oesophagienne.

Les malformations congénitales associées au pancréas annulaire sont donc très importantes par leur nombre et par les problèmes thérapeutiques complexes qu'elles posent ; mais, de plus, nous avons vu que l'association au mongolisme est très fréquente.

o o

PANCREAS ANNULAIRE ET MONGOLISME

Les deux cas de pancréas annulaire que nous avons rapportés sont survenus chez des mongoliens ; aussi avons-nous essayé de connaître la fréquence de cette association. Nous avons retrouvé 19 autres observations similaires ; donc, sur 104 cas publiés, 21 fois le pancréas annulaire est associé au mongolisme, soit un cas sur cinq.

Cette malformation congénitale présente donc

une fréquence accrue chez le mongolien, comme beaucoup d'autres embryopathies. Pourtant, BENDA, étudiant les malformations associées au mongolisme, ne signale pas le pancréas annulaire, et, de même, BROTHERS, en 1954, ne trouve aucun pancréas annulaire au cours de 180 autopsies de mongoliens. Il est donc difficile de connaître la fréquence exacte de cette association, d'autant plus que les nouveau-nés mongoliens atteints d'occlusion digestive haute décèdent souvent avant toute intervention.

Nous pensons qu'il faut signaler la fréquence des sténoses ou atrésies duodénales chez les mongoliens. Ainsi, BODIAN, en 1952, dans une statistique, trouve 10 mongoliens sur 321 sténoses duodénales néonatales et, de même, en 1956, MORA, en reprenant la littérature mondiale, arrive à un chiffre similaire. Il est intéressant de constater la fréquence, chez le mongolien, de ces deux malformations dont l'origine embryologique est anatomiquement voisine.

Nous insistons sur l'importance d'une intervention précoce chez un nouveau-né mongolien présentant une occlusion digestive haute, en connaissant la fréquence du pancréas annulaire.

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
Année 1905 VIDAL	3 jours	M	Gastro-entérostomie	Guéri	Atrésie duodénale
Année 1922 BELL	4 mois	M	Non opéré	Décédé	Malformation cardiaque + diverticule de Meckel.
Année 1923 KOROZANA	18 mois	M	Non opéré	Décédé	
SUSKIDA	3 ans $\frac{1}{2}$	F	Non opéré	Décédé	
Année 1925 STEMATA	1 mois	M	Non opéré	Décédé	Imperforation anale, pied bot, malformation rénale.
Année 1928 HENNES	5 jours	M	Non opéré	Décédé	

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
Année 1935 REITANO	5 mois	F	Non opéré	Décédé	P.A. siégeant sur D3. Malrotation du colon.
Année 1944 GROSS et CHISHOLM	3 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Malrotation intestinale.
Année 1949 BURGER	4 jours	F	Division de l'anneau	Décédé	
GLOVER	1 jour	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Atrésie duodénale
"	3 semaines	F	1- Division de l'anneau. 2- Gastro-jéjunostomie	Guéri	
Année 1950 HADEN	3 ans $\frac{1}{2}$	M	Division de l'anneau	Guéri	

RAVITCH	3 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
"	8 jours	M	Gastro-duodénostomie	Guéri	Atrésie duodénale + malrotation intestinale
Année 1952					
SHAPIRO	3 jours	F	Gastro-duodénostomie	Guéri	Atrésie duodénale
"	6 jours	F	Duodéno-duodénostomie	Décédé	MONGOLIEN - Rotation incomplète du colon + sténose du cholédoque
"	10 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN
"	7 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	P.A. siégeant sur D3.
Année 1953					
GROSS	5 mois	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Diverticule de Meckel + Rate accessoire + Ectopie rénale
"	2 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Malrotation intestinale
"	1 jour	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Diverticule de Meckel

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
GROSS	5 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
"	5 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN
"	1 jour	M	Non opéré	Décédé	Atrésie oesophagienne + Malformation cardiaque
"	5 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Malrotation intestinale
"	1 jour	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Atrésie oesophagienne, anus imperforé, malformation cardiaque
"	2 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN
MOORE	7 semaines	F	Non opéré	Décédé	Hématome sous-dural
"	5 jours	F	Non opéré	Décédé	
WILSON	1 mois	M	Gastro-entérostomie	Guéri	

WILSON	20 mois	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
"	5 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	
Année 1954 SMALL	2 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
HOPE	2 semaines	M	1- Section de l'anneau. 2- Gastro-jéjunostomie.	Décédé	MONGOLIEN
"	5 jours	M	1- Duodéno-jéjunostomie. 2- Gastro-jéjunostomie.	Décédé	Atrésie duodénale
"	6 jours	F	Gastro-entérostomie	Décédé	Fistule trachéo-oesophagienne
"	3 mois	M	Non opéré	Décédé	P.A. siégeant sur D1 et D3
"	7 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Atélectasie pulmonaire et malformation cardiaque, bride sur D3.

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
HOPE	5 jours	M	Gastro-jéjunostomie	Décédé	Malrotation du colon
"	3 mois	F	1- Duodéno-jéjunostomie. 2- Gastro-jéjunostomie. 3- Gastrectomie partielle.	Guéri	P.A. siégeant sur D3
RICKMAN	2 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Atrésie tricuspidienne
"	7 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	
"	3 jours	F	Duodéno-duodénostomie	Guéri	
"	3 semaines	M	Non opéré	Décédé	
"	1 jour	M	Non opéré	Décédé	Fistule trachéo-oesophagienne
"			Opéré	Guéri	MONGOLIEN, non rotation du colon

KIESEWETTER	18 jours	M	1- Section de l'anneau. 2- Gastro-jéjunostomie.	Décédé	MONGOLIEN
"	4 jours	M	1- Duodéno-jéjunostomie 2- Gastro-jéjunostomie.	Décédé	
"	6 jours	F	Gastro-jéjunostomie		Atrésie oesophagienne + Fistule trachéo-oesophagienne
"	3 mois	M	Gastro-jéjunostomie	Décédé	
"	5 jours	M	Gastro-jéjunostomie	Décédé	Atrésie duodénale
"	3 mois		1- Duodéno-jéjunostomie 2- Gastro-jéjunostomie 3- Gastrectomie partielle	Guéri	Malrotation du colon
COHEN	26 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Atélectasie pulmonaire + Tétralogie de Fallot

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
Année 1955					
ABALLI	6 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN
TENDLER	1 an	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Hernie intra-mésentérique
FARRINGER	19 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
FARRINGER & DUNAVANT	5 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
Année 1956					
FRUTCH	3 semaines	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN, défaut de rotation du colon, souffle systolique
PROCHIANTZ	6 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	Malrotation intestinale
LACERENZA	18 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
CALLEGARINI	2 jours	M	Gastro-jéjunostomie	Décédé	

EKESPARRE	3 jours		Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
SULAS	3 jours	M	Gastro-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN, malformation cardiaque
KLAHR	1 mois ½	F	Non opéré	Décédé	Absence de rate, malformation cardiaque, atélectasie pulmonaire
Année 1957 RUA	2 ans	M	Gastro-entérostomie	Guéri	
MAST	5 semaines	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Malformation cardiaque
WILKINSON	6 ans	F	Résection de l'anneau	Guéri	
"	2 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
Année 1958 WEATHERILL	2 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	
"	3 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
"	4 jours	F	Non opéré	Décédé	MONGOLIEN

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
DUPONT	10 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
CONZELMAN	2 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	MONGOLIEN, atrésie oesophagienne + fistule trachéo-oesophagienne + diverticule de Meckel + malrotation du colon.
FEVRE	18 jours	F	1- Section de l'anneau 2- Gastro-entérostomie	Guéri	Malrotation intestinale
MEDRICKY	4 jours	F	Gastro-jéjunostomie	Guéri	
Année 1959 BARNES	3 jours		Gastro-entérostomie	Guéri	
Année 1960 GILROY	7 ans	M	Gastro-entérostomie	Guéri	
"	3 jours	F	Gastro-jéjunostomie	Décédé	P.A. siégeant sur D_1

GHIRARDINI	2 mois	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	
GIVONE	10 mois	F	Gastro-entérostomie	Guéri	
BIGARDI	5 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Atrésie duodénale
STAMATO	3 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN
"	2 ans	M	Duodéno-duodénostomie	Guéri	
"	3 jours	M	Duodéno-duodénostomie	Décédé	MONGOLIEN
"	5 jours	M	Duodéno-duodénostomie	Décédé	MONGOLIEN
MOE	14 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Fistule trachéo-oesophagienne + reins polykystiques + atélectasie pulmonaire
Année 1961					
KIE	3 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	
"	5 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	

AUTEURS	AGE	SEXE	INTERVENTIONS	RESULTAT	ANOMALIES ASSOCIEES & REMARQUES
TJONSIEN	7 jours	M	1- Dégagement de l'anneau 2- Duodéno-jéjunostomie	Décédé	
"	13 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
BAY-NIELSEN	8 jours	F	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Malrotation intestinale + atrésie duodénale
"	7 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Malformation du cholédoque
"	3 jours	F	Gastro-entérostomie	Guéri	Malrotation du colon. P.A. siégeant sur D1
HAYS	1 jour		Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
"	3 jours		Duodéno-jéjunostomie	Guéri	
"	2 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	

HAYS	6 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN
"	7 jours	M	Non opéré	Décédé	Anus imperforé, atrésie oesophagienne, fistule tr.-oesoph.
"	2 jours		Duodéno-jéjunostomie	Décédé	Atrésie oesophagienne + fistule trachéo-oesophagienne
"	4 jours		Duodéno-jéjunostomie	Décédé	MONGOLIEN, atrésie duodénale, malrotation du colon, diverticule de Meckel
CONZELMAN	2 jours	M	Duodéno-jéjunostomie	Décédé	MONGOLIEN, diverticule de Meckel, malrotation du colon
Année 1962 Ier CAS PERSONNEL	2 mois $\frac{1}{2}$	M	Non opéré	Décédé	MONGOLIEN
2me CAS	4 semaines	F	Duodéno-jéjunostomie	Guéri	MONGOLIEN

C O N C L U S I O N

Le pancréas annulaire est une malformation congénitale se rencontrant à tout âge, mais de plus en plus fréquemment chez l'enfant.

La nature exacte de sa formation embryologique reste controversée, tandis que l'étude anatomopathologique de l'anneau de tissu pancréatique et des complications qu'il entraîne a fait l'objet de nombreux travaux.

Les signes cliniques et radiologiques du pancréas annulaire, chez le nouveau-né, permettent rarement un diagnostic étiologique précis, mais suffisent à poser l'indication opératoire.

Le traitement a bénéficié des techniques de réanimation pré- et post-opératoires et, sauf exception, consiste en une intervention de dérivation, surtout la duodéno-jéjunostomie.

Les autres malformations associées au pancréas annulaire sont importantes par leur nombre et leur gravité pronostique. La suspicion, devant une occlusion digestive haute, chez un mongolien, d'un pancréas annulaire ne doit pas faire reculer le geste chirurgical qui, seul, peut sauver l'enfant.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen
de la Faculté de Médecine,

L. BINET

Le Président
de la thèse,

J. CATHALA

B I B L I O G R A P H I E

1)- ABALLI, PRENDES - Revista Cubana de Pediatra, Oct. 1955, p. 613.

2)- ANDERSON, WAPSHAW - Brit. J. Surg., 1951, 39, p. 43.

3)- ARIAS - Revista Ecuatoriana de Pediatrica y Puericultura, 1958, 6 (I), p. 11.

4)- BAKER - Gastro-enterology, 1950, 15 (3), p. 545.

5)- BALDERI - Archivio Italiano di Chirurgica, 1955, 80 (3), p. 385.

6)- BALDWIN - Anat. Record, 1910, p. 209.

7)- BARNES - Virginia Med. Monthly, Nov. 1959, 86, p. 655.

8)- BAY-NIELSEN, MOUTZOURIS - Nordisk Medicin, Sept. 1961, p. 1244.

9)- BECK - Acta Chirurgica Belgica, 1955, 54, p. 72.

10)- BENDA - Archives of Pediatries, Nov. 1956.

11)- BENDA - Mongolism and Cretinism, 1946.

12)- BENAMOUR - Thèse dactylographiée, Paris, 1953.

13)- BERLIN, TAYLOR - Gastro-enterology, Sept. 1955, 29 (3), p. 439.

14)- BICKFORD - Brit. Journ. of Surg., 1951, 39,p.49.

15)- BIGARDI, BELTRAME - Minerva Pediatrica, 1960, 12, p. 227.

16)- BODIAN - Brit. Med. Journal, 1952, I, p. 77.

17)- BOOTHROYDL - Annals of Surgery, 1957, 146,p.139.

18)- BRANT, HAMLIN - J.A.M.A., Août 1960, 173 (2), p. 1586.

19)- BRINES - Annals of Surgery, 1930, 92, p. 241.

20)- BROTHERS, JAGO - J. Ment. Sc., Avril 1954, 100, p. 580.

21)- BURGER, ALRICH - South Surgery, 1949, 15, p. 83.

22)- CALLEGARINI - Minerva Pediatrica, 1956, 8,p.330.

23)- CLATWORTHY, LLOYD - Archives of Surgery, 1957, 75, p. 880.

24)- COHEN, POTTEN - Clinical
1954, 10, p. 195.

25)- CONROY, WOELFEL, MILWAUKEE - Surgery, 1951, 29, p. 902.

26)- CONZELMAN - Case rep. of the Child. Memor. Hosp., 1958, 16 (12), p. 4359.

27)- DODD, NAFIS - American J. of Roentgenology, 1956, 75 (2), p. 333.

28)- DUBART - Rev. Chir., 1950, 69, p. 375.

29)- DUBREUIL - Manuel d'Embryologie, Bordeaux.

30)- DUPONT - Medicina Espanola, Déc. 1958,40,p.517.

31)- ECKER - Ztschr. J. Rat. Med., 1862, 16.

32)- EKESPARRE - Archiv. für Kinderheikund, 1950, 152, p. 282.

33)- ERIMOGLU - Cité par TJON SIEN KIE, dans Acta Pediatrica.

34)- FARRINGER, WASHVILLE - Surgery, 1955,37, p.638.

35)- FEVRE - Annales de Chirurgie infantile, Juin 1961, 2, p. 59.

36)- FEVRE - Chirurgie infantile d'urgence, 1958, p. 287.

37)- FRANK, KENY - South Afr. Med. Journal, Sept. 1958, 32, p. 911.

38)- FRIEDMAN - Gastro-Enterology, Juin 1957.

39)- FRUTCH - American Journal of Diseases of Children, 1956, 92, p. 182.

40)- GERRISH, COLE - Archives of Surgery, 1951, 63, p. 529.

41)- GHIRARDINI, LEONARDI - Il Lattante, Oct. 1960,

31(10), p. 521.

42)- GIAMATTEI - Journal of the International College of Surgeons, 1955, 24, p. 292.

43)- GILLEPSIE, MOORE - Archives of Surgery, 1953, p. 741.

44)- GILLETTE, LYNCH - Annals of Surgery, 1954, 139, p. 374.

45)- GILROY, ADAMS - Radiology, 1960, 75, p. 588.

46)- GIROUD - Manuel d'Embryologie.

47)- GIVONE - Minerva Nipiol, Nov.-Déc. 1960, 10, p. 191.

48)- GLOVER, BARRY - Annals of Surgery, 1949, 130, p. 480.

49)- GROSS - Surgery of Infancy and Childhood, 1953, p. 204.

50)- GROSS, CHISHOLM - Annals of Surgery, 1944, 119, p. 759.

51)- GUTIERREZ VASQUEZ - J. of the International College of Surgeons, Sept. 1958, 30(3),p.385.

52)- HADEN - Radiology, 55, 1950, p. 859.

53)- HAYS, CREANCY - Annals of Surgery, Janv. 1961, 153.

54)- HOPE, GIBBONS - Radiology, 1954, 63, p. 473.

55)- KAYABALI - Lyon Chirurgical, 1960, 56, p. 49.

56)- KIE, WITTEBOL - Acta Paediatria, Janv. 1961, 50, p. 72.

57)- KIESEWETTER, KOPP - Surgery, 1954, 36, p. 146.

58)- KLAHRS - Revista Colombiana de Pediatria y Puericultora, 1956, 15(4), p. 248.

59)- LACERENZA, PANZETTI - Minerva Chirurgica, Nov. 1956, II(22), p. 1146.

60)- LECCO - Sitzungsh wien aked Wissensch, 1910, 119, p. 391.

61)- LEHMAN - Annals of Surgery, 1942, 115.

62)- LERAT - Bull. Acad. Royale de Méd. de Belgique, 1910, 24, p. 290.

63)- LINDER, FRITZSCHE - Langenbecks Archiv. fur Klinische Chirurgie, 1956, 283(4), p. 428.

64)- LUNDQUIST - Acta Chir. Scand., Oct. 1959, 117, p. 451.

65)- MAC NAUGHT - American Journal of the Medical Sciences, 1933, 185, p. 249.

66)- MAC NAUGHT, COX - American Journ. of Pathology, 1935, II, p. 179.

67)- MARCHESE - Arquives de Cirurgia Clinica e Experimental, 1951, 14, p. 201.

68)- MARTINEZ MORA - Rev. Espan. Pediat., Mai-Juin 1956, 12, p. 301.

69)- MARKOVITS, DIONIST - Gazette Médicale de France, 1950, 15, p. 717.

70)- MAST - American Journal of Surgery, 1957, 94, p. 80.

71)- MEDRICKY, FINTAJSLOVA - Csl. Pediat., 1958, 13 - Cité par BAY-NIELSEN.

72)- MICHIELS - Thèse Lyon, 1959.

73)- MOE - A.M.A. Journal of Diseases of Children, 1960, 99(I), p. 35.

74)- MONSAINGEON - Soc. Nat. Fr. de Gastro-entérologie, Déc. 1952.

75)- MOORE - Surgery, 1953, 33, p. 138.

76)- MORTCHELEWICZ - Thèse dactylographiée, Paris, 1953.

77)- NEDELEC - Mém. Acad. Chirurgie, 1946, 72(16), p. 315.

78)- NEZELOF - Thèse Paris, 1951.
Encyclopédie Méd.-chir., 2.500 C (10).

79)- PAYNE - Annals of Surgery, 1952, 135, p. 755.

80)- PESCE - Rassigna internazionale di Clinica e Terapia, Oct. 1956, 36(19), p. 575.

81)- PROCHIANTZ - Mém. de l'Acad. de Chirurgie, Fév. 1956, 82 (6-7), p. 262.

82)- RABBE - Ugeskr. Loeg., Août 1960, 122, p. 1142.

83)- RAVITCH - Annals of Surgery, 1950, 132, p.1116.

84)- RICKHAM - Archives of Diseases in Childhood, 1954, 29, p. 80.

85)- RUA, MACKAY - Prensa Medica Argentina, Mai 1957, 44 (18), p. 1380.

86)- SALZER, STURO - Arch. Kinderherlk, Juin 1961, 164, p. 152.

87)- SEDGWICK, BATCHELLER - The Surgical Clinics of North America, 1958, 3, p. 793.

88)- SHAPIRO, DZURIK, GERRISH - Pediatrics, 1952, 9, p. 764.

89)- SILVIS - Annals of Surgery, 1952, 135, p. 278.

90)- SKAPINKER - J. of the Intern. College of Surgeons, 1954, 22, p. 414.

91)- SMALL, BERMAN - New England Journal of Medicine, 1954, 251, p. 191.

92)- STAMATO - Mémoire pour le Titre d'Assistant étranger, Paris, 1960.

93)- STOFER - American Journal of the Medical Sciences, 1944, 207, p. 430.

94)- SULAS - Minerva Chirurgica, Juin 1956, p. 563.

95)- SWYNNERTON, TANNER - British Medical Journ., 1953, I, p. 1028.

96)- TAYLOR - British Journ. of Surgery, Janv. 1959, 46, p. 392.

97)- TENDLER, CIUTI - Surgery, 1955, 38, p. 298.

98)- TIEDMAN - Deutsch. Arch. Physiol., 4, p. 403, 1818.

99)- TJON SIEN KIE, WITTEBOLP, LUNDING - Maandschr. Kendergeneesk, Sept. 1959, 27, p. 281.

100)- VAN DER HORST - Archives of Surgery, Août 1961, 83, p. 249.

101)- VIDAL - Procès de l'Assoc. Fr. de Chirurgie, 1905, 18, p. 739.

102)- WARREN - The Surgical Clinics of North America, 1952, p. 877.

103)- WEATHERILL, FORGRAVE - A.M.A. Journ. of Diseases of Children, 1958, 95, p. 202.

104)- WEISSBERG - Anat. Anz., 1935, 79, p. 296.

105)- WHELAN, HAMILTON - Annals of Surgery, 1957, 146, p. 252.

106)- WILKINSON, SIMMS - American Surgeon, 1957, 23, p. 317.

107)- WILSON, BUSHART - Annals of Surgery, 1953, 137, p. 818.

108)- WILSON, BUSHART - Annals of Surgery, 1955,141.

109)- ZAMARI - Manuale di Pediatrica di G. Frontali, I, p. 389.